



CISTI EPATICA GIGANTE IN UNA PAZIENTE AFFETTA DA MALATTIA POLICISTICA AUTOSOMICA DOMINANTE: CASO CLINICO

Antonio Pisani¹, Eleonora Riccio¹, Massimo Imbriaco², Ivana Capuano¹, Roberta Rossano¹, Michele Santangelo³

¹Università Federico II, Cattedra di Nefrologia, Napoli

²Università Federico II, Cattedra di Radiologia, Napoli

³Università Federico II, Cattedra di Chirurgia, Napoli

Giant hepatic cyst in a patient with ADPKD

We present the case of a 39-year-old woman with autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD). She was admitted to our hospital with marked dyspnea and epigastric pain. A diagnosis of giant hepatic cyst compressing the surrounding organs was made on the basis of the clinical and radiological findings. The patient underwent percutaneous aspiration of the cyst. The symptoms and radiological abnormalities were normalized within a few days of the minimally invasive aspiration procedure.

Conflict of interest: None

Financial support: None

KEY WORDS:

Aspiration/
drainage,
Minimally
invasive
surgery,
Giant cyst,
Polycystic liver,
Autosomal
dominant
polycystic
kidney disease

PAROLE CHIAVE:

Aspirazione/
drenaggio,
Chirurgia mini-
invasiva,
Cisti gigante,
Fegato
polcistico,
Malattia
polcistica
autosomica
dominante

Indirizzo degli Autori:

Dr.ssa Eleonora Riccio
Università Federico II
Cattedra di Nefrologia
Via Pansini 5
80128 Napoli
e-mail: elyriccio@libero.it

INTRODUZIONE

La malattia policistica autosomica dominante (ADPKD) rappresenta una tra le più frequenti malattie ereditarie renali e colpisce da 1:500 a 1:1000 nati vivi (1); risulta inoltre responsabile del 4-10% degli ingressi in dialisi (2). La caratteristica peculiare della ADPKD è la presenza di numerose cisti renali ed epatiche, il cui sviluppo è associato ad alcune tra le più comuni complicanze che si presentano durante il corso della malattia (sanguinamento intra-cistico, macroematuria, infezioni e compressione di organi adiacenti). Il coinvolgimento epatico è la più frequente manifestazione extra-renale della malattia policistica (3). A differenza del progressivo declino della funzione renale negli anni, la funzione epatica resta inalterata nonostante le grosse dimensioni del fegato policistico. La maggior parte dei pazienti presenta, infatti, un "fegato enorme, asintomatico e duraturo" (5), mentre solo il 5-15% dei pazienti con cisti epatiche sviluppa sintomi.

L'improvvisa comparsa di dolore denota l'insorgenza di complicanze acute (infezione delle cisti, emorragia, rottura o torsione), mentre più frequente risulta la sintomatologia cronica legata all'"effetto massa". In particolare, la compressione meccanica da parte del fegato policistico disloca gli organi adiacenti, compresi l'intestino, il diaframma e la parete addominale, e può rendersi responsabile di precoce senso di sazietà, dispnea, dolore sordo addominale, ernie addominali e prolasso uterino.

Descriviamo di seguito il caso eccezionale di una paziente affetta da ADPKD con cisti epatica gigante e sintomatologia da ingombro.

CASO CLINICO

M. S., donna di 39 anni, è giunta alla nostra osservazione presso il nostro Reparto di Nefrologia in quanto da qualche settimana lamenta un senso di ingombro e distensione addominale, dispnea marcata, tosse, do-

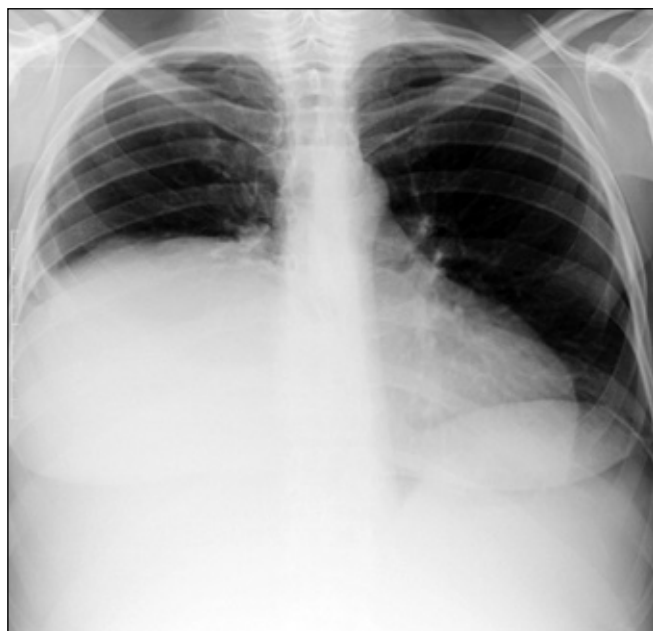


Fig. 1 - RX torace eseguita al ricovero, che mostra l'emidiaframma destro severamente sollevato e l'allargamento dell'ombra cardiaca, in assenza di anomalie polmonari significative.

lore epigastrico e vomito. L'anamnesi familiare rivela familiarità per ADPKD dal ramo materno e la stessa patologia le era stata diagnosticata all'età di 35 anni; a quell'epoca, la sua funzione renale era normale.

Al ricovero, la paziente presenta i seguenti reperti anomali all'esame obiettivo: il campo medio-basale del polmone destro presenta ottusità alla percussione e riduzione, fino alla scomparsa, del murmure vescicolare. I toni cardiaci sono parafonici. L'addome è globoso e trattabile alla palpazione e si apprezza una marcata epatomegalia, con occupazione quasi totale del fegato. L'esame emogasanalitico mostra PH 7.32, PO₂ 72 mmHg, PCO₂ 50 mmHg e saturazione dell'ossigeno 80%. Gli esami ematochimici sono nella norma, così come gli elettroliti e gli indici di funzionalità renale ed epatica. L'elettrocardiogramma mostra inversione dell'onda T e l'esame ecocardiografico evidenzia un versamento pericardico. Una radiografia del torace mostra opacità nel segmento medio-basale del polmone destro, dovuta al versamento e alla risalita dell'emidiaframma (Fig. 1). Una tomografia computerizzata (TC) di addome e pelvi mostra multiple cisti renali bilaterali e un fegato marcatamente aumentato di volume per la presenza di multiple cisti (la maggiore delle quali di 21x17 cm), che occupa la maggior parte della cavità addominale, determina la risalita dell'emidiaframma e comprime le strutture circostanti (Fig. 2).

Durante il secondo giorno di ospedalizzazione,

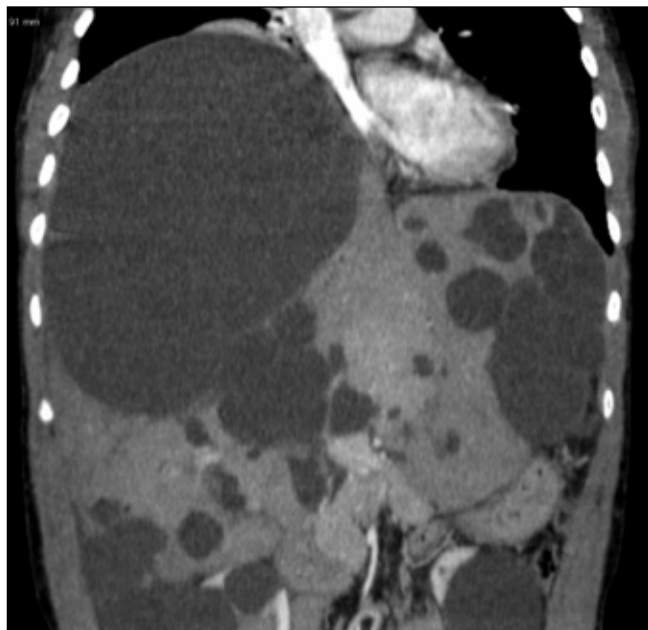


Fig. 2 - TC addominale con mdc, che evidenzia la presenza di una cisti gigante (21x17cm) a livello del lobo destro del fegato, che comprime l'aorta ascendente e il cuore; cisti multiple sono presenti anche nei restanti segmenti epatici e a livello renale bilateralmente.

è stata praticata, in anestesia locale e sotto guida ecografica, l'aspirazione/drenaggio percutaneo della cisti epatica più grande, al fine di alleviare la sintomatologia dolorosa. Dopo l'introduzione di un catetere di 8 FR nel fianco destro, sono stati drenati 2800 mL di fluido sieroso-ematico. Il fluido è risultato negativo all'esame colturale e all'esame citologico per la ricerca di cellule tumorali. Nei giorni seguenti sono stati drenati altri 8000 mL di fluido sieroso-ematico. La sintomatologia dolorosa si è alleviata subito dopo l'aspirazione della cisti; nei giorni successivi la paziente è divenuta asintomatica e vi è stata risoluzione delle anomalie ecocardiografiche e radiografiche (Fig. 3), per cui è stata dimessa senza ulteriori complicanze. Una TC dell'addome praticata 20 giorni dopo il drenaggio della cisti ha mostrato una significativa riduzione del volume cistico, senza alcun segno di compressione delle altre strutture addominali (Fig. 4). Inoltre, si è avuta la concomitante scomparsa delle anomalie ecocardiografiche. La sintomatologia non si è più presentata a 18 mesi dall'aspirazione della cisti.

DISCUSSIONE

Le cisti epatiche rappresentano la più frequente manifestazione extra-renale in corso di malattia policistica (3-5). Si presentano solitamente dopo la com-



Fig. 3 - RX torace eseguita 20 giorni dopo l'aspirazione della cisti, che mostra l'emidiaframma destro solo lievemente sollevato (in modo significativamente minore rispetto alla precedente RX) con versamento pleurico solo moderato.

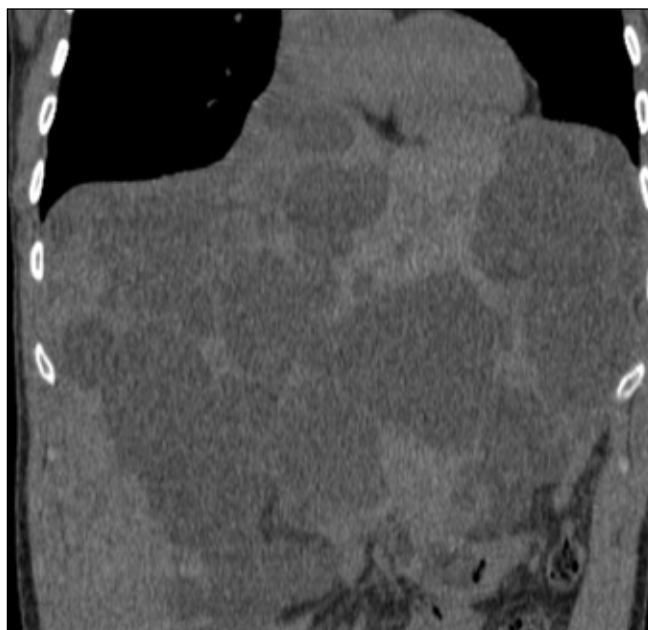


Fig. 4 - TC addominale eseguita 20 giorni dopo l'aspirazione della cisti, che mostra l'emidiaframma destro normale, senza più evidenza della cisti nel lobo destro del fegato e senza compressione del cuore e dell'aorta ascendente.

parsa delle cisti renali e sono più comuni nei pazienti con più bassa funzione renale e con malattia cistica renale più severa (6). Nonostante lo sviluppo di insufficienza epatica in corso di ADPKD sia insolito, le cisti epatiche sono responsabili di significativa morbilità e rendono conto del 10% delle morti dei pazienti policistici in dialisi (5). La malattia cistica epatica si presenta in forma più severa nelle donne e, in particolare, nelle pluripare e dopo l'esposizione agli estrogeni (6).

Nonostante complicanze serie dovute alle cisti epatiche siano molto rare e la maggior parte dei pazienti non riportino una sintomatologia epatica, alcuni riferiscono una sintomatologia cronica ascrivibile all'effetto massa del fegato policistico. Allo stesso modo, la sintomatologia della nostra paziente e la comparsa delle anomalie elettrocardiografiche sono state messe in relazione con la compressione degli organi circostanti da parte della cisti epatica gigante. Gli esami strumentali praticati durante il ricovero, infatti, hanno evidenziato che il fegato policistico occupava la maggior parte della cavità addominale e che la cisti gigante determinava la risalita del diaframma e comprimeva il cuore e l'aorta ascendente. Alla luce di tali evidenze, è stata praticata l'aspirazione/drenaggio della cisti, una procedura percutanea mini-invasiva, eseguita in anestesia locale sotto guida ecografica, generalmente eseguita nei pazienti policistici il cui dolore non risponde alle terapie mediche convenzionali (7).

Le cisti epatiche non necessitano, nella maggior parte dei casi, di alcun trattamento e richiedono solo

di essere controllate nel tempo con l'esecuzione di ecografie ripetute. L'indicazione chirurgica si pone soltanto per cisti con diametro superiore ai 12 centimetri o per quelle con sintomatologia associata (8). La terapia chirurgica del fegato policistico è convenzionalmente invasiva, richiede costi elevati, presenta diversi rischi e non dà buoni risultati a lungo termine; infatti, le cisti tendono a ripresentarsi entro 3-6 mesi a causa del riaccumularsi relativamente rapido del fluido intracistico (9). Le diverse procedure terapeutiche sono: resezione/fenestrazione laparoscopica, una procedura relativamente semplice, con una percentuale media di recidiva del 9% (10), embolizzazione arteriosa transcutanea dell'arteria epatica, meno invasiva della precedente, ma meno efficace nella riduzione del volume totale del fegato (11), trapianto epatico, in casi selezionati di insufficienza epatica scompensata (12) ed evacuazione del contenuto della cisti che, secondo la nostra esperienza, si è dimostrata una procedura semplice, sicura, minimamente invasiva, economica, efficace e funzionale. Nuove promettenti opzioni terapeutiche sono oggi disponibili per il trattamento della malattia policistica: analoghi della somatostatina sono in grado di ridurre il cAMP intracellulare, prevenendo così l'accumulo di fluido nelle cisti epatiche (13); tuttavia, è ancora troppo presto per raccomandare tali farmaci ai pazienti policistici e sarebbero necessari trial clinici in grado di fornire risposte definitive.

In conclusione, possiamo affermare che l'aspirazio-

ne percutanea della cisti è una procedura semplice, sicura e funzionale per il raggiungimento di ottimi risultati in termini di percentuali di recidiva e invasività chirurgica, con rischi e tempi di degenza nettamente inferiori rispetto agli interventi resettivi.

TEST DI VERIFICA

1) Qual è la più frequente manifestazione extra-renale della ADPKD?

- Cisti del pancreas
- Cisti ovariche
- Cisti tiroidee
- Cisti epatiche
- Alterazioni vascolari.

2) Qual è la più comune complicanza della malattia policistica epatica?

- Insufficienza epatica
- Rottura delle cisti
- Infezione delle cisti
- Compressione degli organi adiacenti
- Sanguinamento intracistico.

3) Quali sono le opzioni per il trattamento delle cisti epatiche?

- Aspirazione eco-guidata
- Trapianto epatico
- Fenestrazione
- Resezione epatica segmentale
- Tutte le precedenti.

RIASSUNTO

Presentiamo il caso di una donna di 39 anni affetta da malattia policistica autosomica dominante (ADPKD), ricoverata presso il Nostro Reparto di Nefrologia per improvvisa comparsa di marcata dispnea e dolore epigastrico. Sulla scorta dei dati clinici e strumentali, è stata diagnosticata una cisti epatica gigante, che comprimeva gli organi circostanti. La paziente è stata sottoposta a drenaggio percutaneo della cisti. La sintomatologia e le anomalie strumentali si sono normalizzate pochi giorni dopo la procedura di aspirazione.

DICHIARAZIONE DI CONFLITTO DI INTERESSI

Gli Autori dichiarano di non avere conflitto di interessi.

CONTRIBUTI ECONOMICI AGLI AUTORI

Gli Autori dichiarano di non aver ricevuto sponsorizzazioni economiche per la presentazione del caso.

BIBLIOGRAFIA

- Gibson P, Watson ML. Cyst infection in polycystic kidney disease: a clinical challenge. *Nephrol Dial Transplant* 1998; 13: 2455-7.
- Gabow PA. Autosomal dominant polycystic kidney disease. *N Engl J Med* 1993; 329: 3323-42.
- Chaveau D, Fakhouri F, Grünfeld J. Liver involvement in Autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Am Soc Nephrol* 2000; 11: 1767-75.
- Everson GT. Hepatic cysts in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Mayo Clin Proc* 2007; 65: 1020-5.
- Grünfeld J, Albouze G, Jungers P, et al. Liver changes and complications in adult polycystic kidney disease. *Adv Nephrol Necker Hosp* 1985; 14: 1-20.
- Gabow PA, Johnson AM, Kaehny WD, et al. Risk factors for the development of hepatic cysts in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Hepatology* 1990; 11: 1033-7.
- Bennett WM, Elzinga LW. Clinical management of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Kidney Int* 1997; 44: S74-9.
- Zarivachatski MF, Pirozhnikov Olu, Mugaratov IN, et al. Principles of treatment of non-parasitic cysts of the liver. *Vestn Khir Im I I Grek* 2006; 165: 31-3.
- Elzinga LW, Barry JM, Bennett WM. Surgical management of painful polycystic kidneys. *Am J Kidney Dis* 1993; 22: 532-7.
- Van Keimpema L, Ruurda JP, Ernst MF, et al. Laparoscopic fenestration of liver cysts in polycystic liver disease results in a median volume reduction of 12.5%. *J Gastrointest Surg* 2008; 12: 477-82.
- Kornprat P, Cerwenka H, Bacher H, et al. Surgical therapy options in polycystic liver disease. *Wien Klin Wochenschr* 2005; 117: 215-8.
- Krohn PS, Hillings JG, Kirkegaard P. Liver transplantation in polycystic liver disease: a relevant treatment modality for adults? *Scand J Gastroenterol* 2008; 43 (1): 89-94.
- Gevers TJ, Drenth JP. Somatostatin analogues for treatment of polycystic liver disease. *Curr Opin Gastroenterol* 2011; 27 (3): 294-300.